

Delirio de Capgras: una revisión de las teorías etiológicas

Agustín Madoz-Gúrpide, Rosalía Hillers-Rodríguez

Centro de Salud Mental San Blas.
Madrid, España.

Correspondencia:

Dr. Agustín Madoz Gúrpide.
Centro de Salud Mental San Blas.
Castillo de Uclés, 35. E-28037
Madrid.

E-mail:

amagur@yahoo.com

Aceptado tras revisión externa:
10.06.09.

Cómo citar este artículo:

Madoz-Gúrpide A, Hillers-Rodríguez R. Delirio de Capgras: una revisión de las teorías etiológicas. *Rev Neurol* 2010; 50: 420-30.

© 2010 Revista de Neurología

Introducción y objetivos. Se repasan las características del delirio de Capgras, el más frecuente de los síndromes de falsa identificación delirante. Se describe su fenomenología en trastornos psiquiátricos y orgánicos, su prevalencia y la comorbilidad con otros fenómenos reduplicativos. Se revisan los modelos etiológicos que tratan de explicar el origen del delirio, tanto desde la perspectiva de la psicología cognitiva y de presupuestos psicodinámicos, como de la neuropsiquiatría y las bases neuroanatómicas.

Desarrollo. Según los modelos cognitivos, el delirio de Capgras no puede entenderse únicamente como una disfunción del reconocimiento facial, sino de la persona globalmente considerada. La sensación de familiaridad está ausente por la incapacidad para integrar recuerdos sucesivos sobre una persona a lo largo de experiencias episódicas, generándose dobles delirantes de acuerdo con las necesidades y motivaciones del paciente. Desde el punto de vista neuropsiquiátrico, el delirio de Capgras aparecería por el fallo en conciliar la información sobre el reconocimiento y las emociones, producto de la desconexión entre el lóbulo frontal y las regiones temporales y límbicas (hipocampo) derechas, junto con el daño bilateral del lóbulo frontal. Los delirios se producen con más frecuencia tras lesiones derechas, porque se afectan funciones como la automonitorización, la monitorización de la realidad, la memoria y la sensación de familiaridad, considerando, además, la necesaria preservación del hemisferio izquierdo para su aparición.

Conclusiones. La etiología del delirio de Capgras implica la consideración conjunta de datos clínicos, neuropsiquiátricos y neuropsicológicos integrados con los diversos modelos teóricos.

Palabras clave. Delirio de Capgras. Etiología. Lateralización. Lóbulos frontales. Modelos cognitivos. Neuropsicología. Neuropsiquiatría. Síndromes de falsa identificación delirante.

Introducción

El síndrome de Capgras, descrito por vez primera en 1923 por Capgras y Reboul-Lachaux bajo la denominación de *'Illusion des sosies'* ('ilusión de dobles'), es un cuadro delirante consistente en la creencia de que una persona, generalmente cercana y afectivamente significativa para el paciente, ha sido sustituida por un doble a quien se considera un impostor. Constituye un delirio restringido, por lo general, a una persona concreta, aunque puede llegar a involucrar a varias. El delirio puede referirse también a animales, objetos o lugares significativos para el sujeto, o afectar al reconocimiento de sí mismo [1]. Su duración es variable y puede tratarse de un fenómeno transitorio o cronificarse, y se ha informado de algún caso de aparición intermitente [2]. El síndrome de Capgras es el más frecuente de los denominados 'síndromes de falsa identificación delirante', cuya característica esencial es la presencia de creencias delirantes sobre la identidad propia o de una persona familiar. Pertenecen también a esta categoría el síndrome de Frégoli, que consis-

te en la sobreidentificación delirante de familiares en el cuerpo de otras personas extrañas; el de intermetamorfosis, en el que el paciente intercambia la identidad de personas cercanas; el de los dobles subjetivo o delirio de dobles del propio sujeto, en que cree que otras personas se han transformado en él mismo; y la paramnesia reduplicativa, o creencia de que un lugar o espacio físico ha sido duplicado.

Es poco usual que los casos de Capgras se presenten en forma pura, especialmente en pacientes orgánicos. Suelen acompañarse de otros síndromes delirantes y de fenómenos adicionales de tipo reduplicativo, generalmente aquéllos que implican solapamiento y/o falso reconocimiento de personas, lugares, objetos o partes del propio cuerpo. Así, pueden coexistir con el delirio de Capgras cualquiera de los otros cuadros delirantes de falsa identificación. Se han documentado también casos de coocurrencia del síndrome de Capgras con el delirio de Cotard. Otros fenómenos de naturaleza similar que pueden acompañar al delirio de Capgras carecen, sin embargo, del componente delirante, como ocurre en la prosopagnosia, una alteración mucho más global

que incapacita para reconocer visualmente las caras, incluso la del propio paciente y de sus familiares. Fenomenológica y anatómicamente opuestos, se ha considerado que un cuadro es la imagen especular del otro [3]: en el síndrome de Capgras, los pacientes mantienen preservado el reconocimiento de caras, pero falla el sentido de familiaridad, al contrario que en la prosopagnosia; se diferencian, además, por el carácter altamente selectivo del delirio de Capgras, ausente en la prosopagnosia. Asimismo, la confabulación puede también acompañar a los síndromes de falsa identificación delirante, aunque, a diferencia de éstos, en la confabulación se parte de recuerdos pasados y la distorsión no se centra específicamente en personas cercanas o emocionalmente relevantes. En revisiones recientes se constata el aumento progresivo de casos informados de Capgras en las últimas décadas, de modo que ha dejado de ser un cuadro inusual [4-8]. Se ha descrito tanto en trastornos psiquiátricos como orgánicos. Dentro de los cuadros psiquiátricos, es habitual encontrar este delirio en la esquizofrenia paranoide, así como en depresiones psicóticas, trastornos delirantes, trastornos esquizoafectivos o trastorno bipolar. Respecto a las condiciones orgánicas que cursan con clínica de delirio de Capgras, ésta aparece principalmente en varios tipos de demencias (Alzheimer, cuerpos de Lewy, Parkinson) y tras lesiones cerebrales (trastornos craneoencefálicos). Le siguen, entre otras condiciones, los ictus, epilepsia, cuadros de alcoholismo crónico y encefalitis. No obstante, independientemente del diagnóstico, el cuadro clínico de la mayoría de los pacientes que desarrolla un delirio de Capgras está dominado por un marcado componente paranoide.

La prevalencia estimada en la enfermedad de Alzheimer varía entre el 6-16% citada por Harciarek y Kertesz [9], y el 2-30% según Feinberg y Roane [10]. Respecto a la demencia por cuerpos de Lewy, la presencia del delirio de Capgras oscila entre el 8-17% [9]. Otros estudios han detectado un 56% de pacientes con demencia por cuerpos de Lewy que presentaban síndromes de falso reconocimiento en general [11].

Existen, no obstante, algunas diferencias en la expresión clínica del Capgras entre los cuadros psiquiátricos y los orgánicos. En los primeros, el rendimiento en evaluaciones neuropsicológicas suele indicar una afectación cognitiva menor y, por ende, una evidencia menor de daño orgánico cerebral. De hecho, se ha propuesto la clasificación de pacientes con síndromes delirantes en un continuo a lo largo del espectro de afectación neurológica [2], de forma que, en aquellos pacientes sin evidencia de daño neurológico, aparece este patrón neuropsicológico

junto con un inicio del delirio más temprano: en la esquizofrenia paranoide, el delirio puede presentarse a cualquier edad y en cualquier momento de la evolución de la enfermedad, con una prevalencia de hasta un 15%. En otros enfermos psiquiátricos hospitalizados, se encuentra con una frecuencia entre el 1,3 y el 4,1% [10]. El modo de aparición del delirio suele ser insidioso y está asociado a síntomas psicóticos, de los cuales el más frecuente es la paranoia; de hecho, estos pacientes suelen albergar sentimientos hostiles hacia la persona sustituida y, en general, interpretan el delirio como amenazante. Presentan también y con mayor frecuencia síntomas psiquiátricos que preceden a la eclosión del delirio. La consistencia de la creencia delirante suele ser menor, pudiendo manifestarse de manera fluctuante y llegar incluso a la duda cuando se les confronta repetidas veces con la evidencia [12]. Algunos pacientes psiquiátricos manifiestan el síndrome sólo en situaciones extremas de estrés o en periodos de recaídas psicóticas, por lo que el tono hiperdopaminérgico podría dar saliencia a la experiencia, anteriormente neutra [13]. Parece ser que sobre una base de sospecha es más fácil observar un delirio de falsa identificación, especialmente el de Capgras.

En pacientes con clínica orgánica, el delirio suele aparecer en edades más tardías, coincidiendo con el daño neurológico o el proceso neurodegenerativo. Por esta razón, el comienzo del delirio puede ser más brusco. En estos cuadros, el paciente atribuye el delirio a algún engaño y lo considera benigno. Los delirios están más establecidos, pero sin elaborar, ya que los pacientes no buscan explicaciones racionales a lo que les ocurre [2]. Es menos frecuente la clínica paranoide y la agresividad hacia el doble, y pueden aparecer alucinaciones visuales. La expresión clínica del delirio de Capgras implica la convicción de que el familiar, aunque idéntico al real, es una persona diferente en algo. Por otra parte, el 'impostor' nunca es confundido con otra persona y, aunque el paciente no puede explicar las diferencias entre la persona real y el sustituto, suele adaptarse bien a éste, llegando a expresar sentimientos positivos hacia él/ella. En estos casos es más frecuente la comorbilidad con otros síndromes de falsa identificación, y suele centrarse en contextos familiares [14].

Estas diferencias clínicas proceden de la observación fenomenológica y del estudio retrospectivo de casos o series de casos clínicos, comunicadas por diferentes autores. No se ha encontrado ningún estudio controlado sobre esta cuestión. Conviene considerar, además, que las baterías y pruebas diagnósticas empleadas por cada autor pueden ser diferentes (Tabla I).

Tabla I. Diferencias clínicas en la presentación del síndrome de Capgras.

	Esquizofrenia	Trastornos orgánicos
Edad de presentación	Edades jóvenes	Edades tardías
Sintomatología psiquiátrica premórbida	Frecuente	Infrecuente o clínica paranoide
Deterioro cognitivo	Menor	Mayor
Inicio del cuadro	Insidioso	Más brusco
Síntomas paranoides	Más frecuentes	Menos frecuentes
Consistencia de la creencia delirante	Menor y fluctuante	Alta
Elaboración del delirio	Mayor	Menor
Concurrencia con otros DMS	Menor	Mayor
Reacción hacia el 'doble'	Hostilidad	Menos hostilidad, más adaptabilidad

DMS: síndromes de falsa identificación delirante (*delusional misidentification syndromes*).

Vistas estas diferencias, podría deducirse que en los enfermos orgánicos la génesis sería diferente a la descrita para la esquizofrenia: el delirio sería la vía final común, aunque con una base etiopatogénica distinta. En general, se admite que los cuadros delirantes de falsa identificación pueden considerarse como síndromes comunes a varias posibles vías de daño cerebral. En este sentido se han desarrollado diversas teorías etiológicas del delirio de Capgras.

Se han propuesto a lo largo de los años diferentes modelos explicativos para el síndrome de Capgras y el resto de cuadros delirantes de falsa identificación. Los modelos cognitivos, más o menos teóricos y basados en casos clínicos y experimentos en laboratorios, se han ido modificando y actualizando en la medida que la aparición de nuevos casos clínicos revelaba lagunas o fallos en los modelos previos. Su incapacidad para superar algunas críticas y su falta de identificación con las bases neuroanatómicas dio paso a la aparición de modelos neuropsiquiátricos (que parten, no obstante, de las propuestas de los modelos cognitivos). Algunos autores han descrito, en esta línea, modelos de desconexión cerebral, basándose en casos clínicos y en experimentos de reconocimiento de rostros familiares mediante la técnica de respuesta autonómica de conducción de la piel. Otros autores prefieren, sin embargo, modelos neuropsiquiátricos de lateralización, al considerarlos más apropiados para el conjunto de los hallazgos clínicos. En los últimos años va cobrando

relevancia la consideración del papel de los lóbulos frontales en la génesis de este cuadro (Tabla II).

La búsqueda de las fuentes bibliográficas se ha realizado a través de las bases de datos PubMed, Psyc-Info y EMBASE, con límite inicial de fecha desde 1990 inclusive hasta la actualidad. Como palabras claves se emplearon las referidas como tales en este artículo.

Modelos cognitivos

Las creencias delirantes descritas en síndromes como el delirio de Capgras y sus asociados tienen en común alteraciones en el reconocimiento de las caras más afectivamente cercanas al paciente. Los primeros modelos de procesamiento facial de Bruce y Young [15] y Burton et al [16] destacan dos componentes fundamentales: las unidades de reconocimiento facial (FRU), que actúan como un almacén de huellas de memoria de caras previamente conocidas, y los nodos de identidad personal (PIN). Supramodales respecto a las FRU, en los PIN se almacena todo el conocimiento perceptivo relativo a las personas conocidas que se ha ido adquiriendo en múltiples contextos e integrando en una única representación que queda almacenada en la memoria. En los PIN surge la sensación de familiaridad, al converger en ellos información procedente de distintas unidades de reconocimiento de modalidad específica (cara, voz, gestos, etc.). En este nivel se produce el fallo característico del delirio de Capgras: la ausencia del sentimiento de familiaridad. Lewis et al [17] completan el modelo con un módulo específico de reconocimiento de la voz –unidades de reconocimiento de voz (VRU)–, que estaría al mismo nivel que el encargado del reconocimiento de caras (FRU). La reformulación de Ellis y Lewis [18] del modelo original de procesamiento facial propone como complemento al PIN un módulo denominado ‘aparato de integración’. Éste recibe información no sólo sobre la biografía completa de la persona, sino también sobre las emociones que genera. El aparato de integración se encontraría a un nivel superior a la simple recuperación de información biográfica y compararía la respuesta afectiva esperada con la respuesta afectiva actual, teniendo lugar un proceso atribucional. Otros autores incluyen también en su modelo este aparato de integración para recoger la información perceptiva, personal y afectiva en busca de la unicidad, cuyo papel es compensar las discrepancias surgidas al comparar la información actual y la previa sobre una persona [19]. Señalan que es precisamente una alteración a

Tabla II. Resumen de evidencias empíricas de los modelos explicativos del síndrome de Capgras.

Autores	Modelo	Evidencia
Modelos cognitivos de reconocimiento facial		
Bruce y Young, 1986	Modelo inicial	Base teórica. Casos clínicos. Experimentos en laboratorio
Burton et al, 1990	Unidad de reconocimiento facial y nodo de identidad personal	Modelo teórico
Lewis et al, 2001	Añade unidad de reconocimiento de voz	Casos clínicos
Young, 2000	Revisión del modelo	Estudios experimentales con grupo control
Ellis y Lewis, 2001	Aparato de integración	Casos clínicos. Estudios de conductancia de la piel
Margariti y Kontaxakis, 2006	Módulo de identificación de unicidad	Casos clínicos, si bien es una propuesta teórica
Modelos neuropsiquiátricos de desconexión		
Joseph, 1986	Desconexión interhemisférica	Caso clínico y tareas experimentales
Bauer, 1984	Modelo inicial de las dos vías	Respuesta autónoma de conducción de la piel
Ellis y Young, 1990	Modelo visuoanatómico	Respuesta autónoma de conducción de la piel
Breen et al, 2000	Modelo de única vía	Respuesta autónoma de conducción de la piel
Modelos neuropsiquiátricos de lateralización		
Alexander, 1979	Conflicto de información	Estudio neuropsicológico y neurorradiológico de caso único con traumatismo craneoencefálico
Feinberg y Roane, 2005	Fallo en la función del ego	Propuesta teórica tras estudiar casos clínicos con pruebas neuropsicológicas y de neuroimagen
Gainotti, 2007	Modelo de las dos vías lateralizado	Estudios de pacientes con lesión uni y bilateral, y sujetos normales. Pruebas de neuroimagen y neuropsicología
Aportaciones frontotemporales		
Roane et al, 1998	Fenómenos de despersonalización y desrealización	Casos clínicos con exploración neuropsicológica
Johnson y Raye, 1987	Alteración de la monitorización de la realidad	Tareas experimentales
Coltheart et al, 2007	Relevancia de lóbulos frontales	Estudios de neuroimagen y pruebas neuropsicológicas
Coltheart, 2007	Alteración en el sistema de evaluación de creencias	Casos únicos, series de casos frente a controles con estudio neuropsicológico y de neuroimagen, y potenciales evocados
Gainotti, 2007	Alteraciones prefrontales suponen fallos en el procesamiento emocional (ventromedial), así como fallos en la monitorización de falsas creencias	Estudios de pacientes con lesión uni y bilateral, y sujetos normales. Pruebas de neuroimagen y neuropsicología
Modelos psicológicos		
Young, 2000	Destaca el papel del estado anímico para marcar el contenido emocional del delirio	Caso clínico

este nivel la que da lugar a la clínica de falsa identificación y a la generación de dobles delirantes. Su propuesta difiere del modelo de procesamiento facial original en que el módulo de identificación de unicidad se encontraría a otro nivel diferente y superior al de la recuperación de la información personal. Afirman que este modelo permite explicar

tanto el síndrome de Capgras como el de Frégoli. Los síndromes de falsa identificación no parecen constituir una simple incongruencia entre afecto e identificación; para estos autores se trataría de una alteración de la unicidad aplicada tanto a personas como a objetos o lugares significativos que se refiere al conocimiento implícito de que alguien, algo o

algún lugar es singular, con independencia de que se recuerde el nombre o la biografía. Cutting [20] ya había propuesto la noción de unicidad al afirmar que el fallo en la identificación se debería a la alteración para apreciar la identidad actual de lo percibido. Algunos autores han criticado este modelo, proponiendo en su lugar un complejo sistema donde la familiaridad se produce en diferentes componentes localizados en diversas estructuras neuroanatómicas y en distintos niveles cognitivos: Gainotti [7] propone un modelo más neuropsicológico, donde existiría una lateralización en el hemisferio derecho tanto de la sensación de familiaridad como del reconocimiento facial. Dicho modelo será posteriormente comentado.

Las reformulaciones de los primeros modelos rebaten algunas de las explicaciones del síndrome de Capgras como un fallo en el procesamiento visual exclusivamente. Se alude a alteraciones de la memoria como responsables del delirio, de forma que los pacientes son incapaces de integrar recuerdos sucesivos sobre una persona a lo largo de experiencias episódicas sucesivas [21,22]. Las limitaciones de los modelos de procesamiento facial provienen de su incapacidad para explicar cada síndrome delirante de falsa identificación o fenómenos observados en estudios de casos clínicos sobre el delirio de Capgras: el delirio no aparece cuando el paciente observa la foto del familiar suplantado, o bien el cuadro se exacerba a pesar de que la persona sustituida no se encuentra físicamente cerca del paciente; por último, se ha descrito en personas ciegas o asociado a otras características no visuales, como la voz de la persona [23]. En todos estos casos informados, el delirio de Capgras apareció sin una entrada visual directa de la persona, lo que indicaría que la ausencia de familiaridad puede ser independiente de dicha entrada. Parece, por tanto, que el modelo de reconocimiento facial no es suficiente para explicar el cuadro de Capgras.

Modelos neuropsiquiátricos

Dentro del marco del funcionamiento cognitivo y sus correlatos neuroanatómicos, la disociación entre el reconocimiento facial y el sentimiento de familiaridad esperable ha constituido una de las principales áreas de estudio sobre la etiología del cuadro de Capgras. Entre las teorías explicativas de los delirios se han propuesto distintos síndromes de desconexión entre las diversas estructuras cerebrales implicadas, así como otras explicaciones sobre la lateralización y la localización de las disfunciones que originan el delirio.

Modelos de desconexión

Las teorías más tempranas sobre el síndrome de Capgras ya sugirieron una desconexión entre el lóbulo frontal y las regiones temporales y límbicas. Se provocaría así una alteración en la familiaridad de lugares y personas, lo que, junto con el daño bilateral del lóbulo frontal, que no puede resolver la disonancia, produciría el delirio. El paciente es incapaz de conciliar las informaciones en conflicto y sólo lo resolvería mediante la reduplicación e incluso la creación de una persona completamente nueva [24,25]. Se defiende la subsistencia del lóbulo frontal izquierdo aún preservado, donde se sustenta la personalidad premórbida (muchas veces paranoica), de tal manera que aquéllos que antes eran delirantes seguirían siéndolo. Señalan, además, la desconexión del hipocampo de otras zonas del cerebro, lo que impediría actualizar la información previa con la actual, dando lugar a la reduplicación. Por su parte, Joseph [26] propuso que el origen del delirio de Capgras se basa en una desconexión hemisférica que provoca un fallo en la integración adecuada de lo procesado por ambos hemisferios: existe una incapacidad de fusionar las dos representaciones de un mismo rostro familiar. Sin embargo, la evidencia experimental, mediante presentación taquistoscópica de estímulos faciales, tanto unilateral como bilateralmente, no ha respaldado esta teoría [4].

Uno de los modelos de desconexión más influyentes es el visuoanatómico de Ellis y Young [3], quienes adaptan la propuesta original de Bauer [27]. El modelo describe la forma en que el sistema visual procesa los estímulos a través de dos vías anatómica y funcionalmente diferenciadas: la vía ventral conecta la corteza visual con estructuras relacionadas con el reconocimiento de objetos en general, mientras que la vía dorsal conecta el sistema visual con estructuras límbicas, principalmente la amígdala, que, en conjunto, aportan el sentido de familiaridad y el significado afectivo de lo percibido, hacia el lóbulo parietal inferior. Según este modelo de las dos vías, el delirio de Capgras se explica por la desconexión de la ruta dorsal, cuyo resultado sería una disonancia cognitiva resultante del reconocimiento intacto unido a la ausencia de familiaridad. Sugiere, además, que el reconocimiento consciente y el automático implican vías disociables: las respuestas autónomas ante caras familiares se pierden, mientras que el reconocimiento explícito se encuentra preservado. La confirmación experimental de este modelo se ha basado principalmente en estudios que registran la respuesta autónoma de

conductancia de la piel como signo de reconocimiento encubierto en pacientes con distintos síndromes delirantes, ante la presentación de caras tanto familiares –donde se espera una respuesta autónoma positiva– como extrañas. En el delirio de Capgras no se obtienen diferencias en la respuesta [18,21]. Existen, sin embargo, críticas a la validez de los resultados de estos estudios de responsividad autónoma, bien por estudiar un número reducido de pacientes, bien por haber presentado caras de personas conocidas, no necesariamente las más cercanas al paciente [28]. Este modelo explicaría la prosopagnosia, fenómeno opuesto al Capgras, por estar afectada la vía ventral, pero no la dorsal: de esta forma, el paciente tiene alterada la capacidad de reconocer adecuadamente las caras, incluso la suya propia y las de sus familiares. No obstante, una teoría reciente llega a proponer que la vía dorsal no es necesaria y todo se dirime en la vía ventral, que, según se dañe más o menos, daría lugar a una clínica de prosopagnosia o de Capgras [29]. Se afirma que la ruta dorsal no tiene realmente capacidad de reconocimiento facial, y que la estructura límbica dorsal no puede proveer el componente emocional. En ese sentido, la amígdala constituye la pieza clave, ya que de ella depende la memoria emocionalmente significativa. Habría un primer reconocimiento facial, al que la amígdala sumaría el componente afectivo. Se iniciaría el proceso en la corteza visual occipital, pasaría la información a la zona infero-temporal, donde se realizaría el contraste de cara y el reconocimiento facial, y sólo entonces la amígdala proveería el componente afectivo. En general, los síndromes de desconexión han sido criticados por ser útiles solamente para explicar el Capgras visual, dejando fuera a otras modalidades documentadas, como en los casos de delirio asociado a la voz de la persona familiar. Asimismo, estas teorías tendrían dificultades para explicar el delirio de Frégoli, que es una sobreidentificación.

Modelos de lateralización

Aunque probablemente al hablar de síndromes delirantes en general nos enfrentamos a diversas causas que provocan un cuadro similar, parece existir al mismo tiempo un amplio consenso al afirmar que en el origen de dichos síndromes se encuentra algún tipo de disfunción del hemisferio derecho, el cual cumple un papel esencial en la génesis de los delirios [4]; en concreto, el delirio de Capgras se observa preferentemente con daño cerebral bifrontal y lateral derecho. Los delirios son más frecuentes con lesiones derechas, por que se afectan funcio-

nes de automonitorización, monitorización de la realidad, memoria y sensación de familiaridad. Una de las críticas de las que parten algunos autores es que no todos los sujetos con daño predominante derecho presentan clínica delirante. Probablemente sea necesario un mecanismo positivo de creación del delirio, que requiere al menos cierta preservación del hemisferio izquierdo. Alexander et al ya señalaron que probablemente el daño bifrontal supusiera un conflicto de información que el cerebro izquierdo resolvería en función de la personalidad premórbida [24]. El hemisferio izquierdo intacto trata de dar coherencia y sentido, de interpretar la información disonante, lo que conduciría al delirio. Según otras versiones [10], el daño frontal derecho supondría un fallo en la función del ego, que media la relación entre el *self* y el mundo, en lo que se refiere a relaciones significativas, afectos generados y conducta. Al alterar las funciones del ego, la afectación derecha impediría la respuesta emocional y el sentimiento de familiaridad, y que se produzca un reconocimiento emocional correcto, por lo que el cerebro izquierdo concluye que la persona significativa es en realidad otra distinta. Cabe destacar, en este sentido, que el hemisferio izquierdo tiene un estilo cognitivo de categorización (generalmente hacia dos categorías), llegando a inventar un duplicado o impostor para resolver el conflicto de informaciones. El modelo de lateralización permitiría, además, explicar los delirios de sobreidentificación como el de Frégoli: la afectación del lóbulo frontal izquierdo, que tiene una función de control sobre el frontal derecho, haría que este último quedara liberado y tendiera a la sobreidentificación. Un caso documenta el efecto de un infarto lateral temporo-occipital izquierdo, liberándose la inhibición ejercida normalmente sobre las estructuras homólogas del temporal derecho, lo que dio lugar a un fenómeno de hiperidentificación [30].

Una propuesta reciente que trata de unificar modelos neuroanatómicos con propuestas cognitivas es la de Gainotti [7]. Este autor critica por insuficiente el modelo de las dos vías clásicas de reconocimiento facial y sugiere otra explicación alternativa, según la cual existirían dos vías, una cortical y una subcortical. Esta última estaría lateralizada en el hemisferio derecho, iría desde el tálamo hasta la amígdala, y se encargaría de una búsqueda rápida, inconsciente y global de información, que haría surgir inicialmente el sentimiento de familiaridad. Esta vía amigdalina pondría en marcha, a su vez, la segunda vía, la cortical, no tan lateralizada, más lenta y encargada de un procesamiento mucho más completo, que consistiría en recuperar de la

memoria la información relativa al reconocimiento; ésta coincidiría con la vía ventral del modelo de Ellis y Young, responsable del reconocimiento de objetos. Para Gainotti, la sensación de familiaridad estaría formada al menos por tres componentes: uno objetivo, puramente cuantitativo, que tendría en cuenta el número de veces que se haya visto a una persona; uno subjetivo, referido a la valencia afectiva; y un tercer componente, de control, que permitiría comprobar y ratificar que la persona que ha despertado sentimientos de familiaridad realmente es quien debe ser. Así pues, según este autor, existiría una lateralización tanto de la sensación de familiaridad como del reconocimiento facial. Las lesiones izquierdas no afectan en realidad a la sensación de familiaridad, y producen fallos de reconocimiento facial menos importantes que los que se producen en otro tipo de reconocimientos visuales no faciales. Justo al contrario ocurre con las lesiones derechas, donde, además, los fallos de reconocimiento son de modalidad específica, esto es, afectan al reconocimiento de caras, pero no al de nombres, a diferencia de lo que ocurre en el daño izquierdo, donde están preservados ambos reconocimientos.

Papel de las áreas frontotemporales

Un factor fundamental en la génesis de los síndromes delirantes sería el daño combinado en los lóbulos frontal y temporal (a veces también en el parietal) [4,31,32]. Se ha observado el delirio de Capgras y otros fenómenos asociados de despersonalización y desrealización en pacientes con daño orbitofrontal bilateral [33].

Diversos fallos en la capacidad de comprobación de errores de memoria se deben a la afectación de la corteza prefrontal, pudiendo alterar la monitorización de la realidad, proceso por el cual se atribuye un recuerdo a una fuente bien interna o externa, lo que está relacionado con la formación de delirios, alucinaciones y confabulaciones [34]. La relevancia de los lóbulos frontales destaca también en propuestas como la teoría de dos factores de los delirios monotemáticos [35]. En ella se afirma que para la aparición de un cuadro delirante han de darse dos factores: por un lado, una lesión que favorezca la aparición del contenido delirante (por ejemplo, no reconocer afectivamente a los familiares). Este daño se localizaría en la zona ventromedial del lóbulo frontal derecho. El daño cerebral y su efecto en el procesamiento constituirían el primer paso, el prerequisite a la aparición de creencias delirantes, pero para que el paciente se adhiera a éstas en vez de

rechazarlas sería necesario un fallo en el sistema de evaluación de creencias, localizado probablemente en el lóbulo frontal derecho, cuya afectación neuropsicológica está en la base de los distintos tipos de delirio. No es necesariamente un sistema de todo o nada, sino más bien un sistema frontal derecho alterado que provoca que en ocasiones no se pueda juzgar adecuadamente la información. Según esta teoría de los dos factores, en el delirio de Capgras se produce un fallo en la respuesta autonómica ante caras familiares, lo que supone una desconexión entre el reconocimiento correcto y el sistema nervioso autónomo. Esta disonancia (localizada en una lesión ventromedial derecha) entre lo que uno reconoce y uno siente es el primer factor y empuja al sujeto a pensar en un impostor. Sin embargo, se señala la necesidad de algún otro factor, ya que no todo sujeto con esta lesión y la consecuente desconexión desarrolla el delirio. Esto mismo ocurre en otras patologías neurológicas afines, como la anosognosia o la somatoparafrenia (el sujeto no sólo no reconoce como suyo un miembro de su cuerpo, sino que llega a creer que es de otra persona). Por su parte, Gainotti [7] propone que el área frontal derecha es esencial para la monitorización y confirmación de la sensación de familiaridad. El daño en esta zona provocaría falsas sensaciones de familiaridad por varios mecanismos: por un lado, no se produciría una correcta monitorización y corrección de errores; por otra parte, dejaría libre el lóbulo izquierdo, que tiende a funcionar más con detalles del rostro, pero menos con la globalidad de la percepción. A su vez, una lesión del lóbulo frontal izquierdo haría que se perdiera el control que éste ejerce sobre el derecho, que quedaría liberado y daría lugar a clínica de hiperreconocimiento típica del cuadro de Frégoli. Muy similar a ésta es la formulación de que en la base de los síndromes de falsa identificación delirante reside una alteración en el sistema de evaluación de creencias, similar a la monitorización de la realidad y situada en el lóbulo frontal derecho [12]. Se trataría de la zona crítica, ya que aparece dañada en todas las formas de delirio informadas y documentadas. Dicho daño no eliminaría por completo, sino que debilitaría, el sistema de evaluación de creencias del paciente, lo que permitiría rechazar temporalmente la idea delirante cuando las circunstancias son favorables. Por su parte, el lóbulo temporal derecho es el sustrato neuroanatómico del procesamiento facial, cuyo papel en la generación de falsos reconocimientos delirantes está claramente establecido. Gainotti [7] recurre a los modelos de lateralización para señalar que la sensación de familiaridad estaría asociada al buen funciona-

miento de estructuras laterales del lóbulo temporal, concretamente el derecho, que sería de modalidad específica, dado que la familiaridad surgiría por el procesamiento de las caras y no de los nombres, realizado por el temporal izquierdo. El autor critica que las características de lateralidad y de modalidad específica no fueran contempladas en los primeros modelos de procesamiento facial. La ausencia de la respuesta emocional ligada a la percepción de una cara familiar se debe al daño de las regiones mediales subcorticales en áreas temporales, como el hipocampo, el giro cingular o la amígdala, siendo esta última la base de la memoria emocional. Las conexiones de estas regiones subcorticales se encargan de las reacciones y la respuesta emocional ante *inputs* externos. No obstante, la completa integración de la experiencia subjetiva se realizaría en el lóbulo frontal derecho [36].

En resumen, en los trastornos que presentan clínica delirante, la disfunción frontal produce disminución del juicio y reduplicación o falso reconocimiento, así como alteraciones de la autoconciencia y de la relación con elementos del entorno, como personas, lugares y objetos. El circuito ventromedial (incluido en la corteza prefrontal) se encarga del procesamiento de señales emocionales que guían la toma de decisiones hacia objetivos basados en el juicio social y ético. En la zona prefrontal también se sitúan los procesos de control ejecutivo, como la atención selectiva, resolución de conflictos, etc., que constituyen mecanismos necesarios para monitorizar las falsas creencias delirantes, como las que ocurren en el cuadro de Capgras. La implicación de áreas frontales en la génesis del delirio de Capgras explicaría la elevada frecuencia de alteraciones en el reconocimiento de personas, la ausencia de familiaridad y juicios erróneos por el fallo de estructuras que monitorizan la plausibilidad de las creencias, que estarían localizadas en el lóbulo frontal derecho. Por su parte, la función principal del lóbulo temporal derecho es contribuir a crear la sensación de familiaridad (con el componente emocional asociado, gracias a la vía amigdalina), que permite el reconocimiento de personas, especialmente en las primeras fases del procesamiento, que posteriormente es monitorizado por el lóbulo frontal [7].

En conclusión, la selectividad clínica del delirio de Capgras no parece corresponderse con igual especificidad con el daño orgánico [37]. El delirio de Capgras está presente en muy variadas patologías psiquiátricas y no psiquiátricas, y para explicarlo es necesaria una aproximación neurobiológica y psicológica conjunta.

Modelos psicológicos

En la génesis del delirio de Capgras se ha destacado el papel de la motivación, ya que contribuye, junto con los fallos neurológicos, a configurar el delirio [38]. Por su parte, los factores emocionales, fuertemente asociados a la naturaleza selectiva del delirio de Capgras, contribuirían a la modificación o a la distorsión de los datos perceptivos, dependiendo de las necesidades emocionales del paciente, provocando falsas creencias sobre las personas más relevantes para éste [7]. Asimismo, los fallos en la función del *self* explicarían el cuadro: el daño frontal derecho produciría un déficit en la función del ego, actuando en dos vías: por un lado, la información externa personalmente significativa quedaría desconectada del sentimiento de familiaridad. Por otra parte, la motivación interna no correctamente monitorizada por la función del ego se ve como una realidad externalizada, proyectándose al exterior [10]. La disfunción frontal provocaría errores en la capacidad de evocar representaciones mentales adecuadas, tanto de los demás como de uno mismo; los delirios constituirían los intentos de compensar ese fallo representacional y del autorreconocimiento. Habría también dificultades para establecer los límites del yo, por lo que el delirio surge como forma de dar respuesta a tales errores de autoconciencia [8]. Finalmente, factores psicológicos, cognitivos y motivacionales marcan el contenido delirante [39].

La comorbilidad de unos delirios con otros ha llevado a plantearse las causas por las que pacientes con lesiones cerebrales y perfiles neuropsicológicos similares no presentan el mismo síndrome delirante, como ocurre en el Capgras y el de Cotard. Ambos delirios suelen presentarse en situaciones similares de daño cerebral, como en un caso documentado sobre la aparición de un delirio de Cotard tras contusiones que afectaron a áreas temporoparietales derechas y daño frontal bilateral [14]. El factor clave en ambos delirios se encuentra en el estado de ánimo predominante, de modo que si el paciente está más suspicaz, pensará que los otros son impostores, y si, en cambio, predomina la tristeza, creará que está muerto. Aún más, la aparición de uno u otro delirio depende del estilo atribucional del paciente [2,12]: si exhibe un estilo externalizador, el paciente responderá a la anomalía perceptiva atribuyendo erróneamente el cambio producido en su interior (pérdida de la significación afectiva habitual que acompaña a la visión de un rostro familiar) a un cambio en su entorno (el familiar ha sido suplantado por un impostor) y desarrollará

un delirio de Capgras. Por el contrario, si el estilo atribucional es internalizador, el paciente reaccionará ante la percepción anómala, atribuyéndola a un factor interno relacionado con él mismo, dando lugar a un delirio de Cotard (no es capaz de dotar de significado afectivo al rostro que percibe porque está muerto).

Por su parte, las teorías psicodinámicas que más habitualmente se han empleado para la explicación del Capgras exponen la ambivalencia hacia el familiar cercano reemplazado: como el paciente es incapaz de sentirse enfadado con él, crea un otro al que odia. Otras propuestas destacan una posible homosexualidad latente en el caso de varones, y una defensa ante deseos incestuosos o la agresividad en mujeres. Estas teorías, sin embargo, sólo explicarían el fenómeno del Capgras como tal, pero no el resto de la clínica (dobles de personas no cercanas o desconocidas). Por otra parte, cualquier signo neurológico sutil era considerado en épocas pasadas como síntoma conversivo o como parte del conflicto interno del paciente. Una vez producida una lesión cerebral, con la consecuencia de la desconexión de recuerdos nuevos y antiguos, los factores dinámicos desempeñan un papel en la reacción del paciente ante su organicidad.

Conclusiones

El delirio de Capgras se incluye en los síndromes de falsa identificación delirante y se caracteriza por la creencia delirante sobre la identidad propia o de una persona familiar y afectivamente significativa, que el paciente considera que ha sido sustituida por un doble. Es un cuadro que se describe cada vez con más frecuencia en trastornos psiquiátricos y orgánicos, siendo éstos últimos los que presentan mayor afectación neurológica y cognitiva. Desde los modelos de la psicología cognitiva se ha ido evolucionando desde una atribución del delirio de Capgras a una alteración del procesamiento facial hasta concepciones actuales que recalcan la incapacidad para integrar el reconocimiento de una cara familiar con los recuerdos emocionales ligados a ella, de modo que la sensación de familiaridad esperable no llega a producirse. Propuestas explicativas sobre familiaridad y su disociación del reconocimiento describen un aparato de integración, cuya disfunción provoca la ausencia de la sensación de familiaridad/unicidad, creándose un doble delirante; se destaca también la posible independencia de las vías visuales de las que conducen al reconocimiento afectivo de una persona. Estos modelos cognitivos han lle-

vado a desechar como teoría etiológica del delirio de Capgras el fallo en el procesamiento facial exclusivamente. Cabe mencionar la escasa relevancia que recientemente se ha venido concediendo a explicaciones de corte más dinámico, si bien siguen teniéndose en cuenta las motivaciones, deseos y necesidades internas del paciente para colorear el contenido delirante.

Los recientes modelos de procesamiento destacan la disociación entre reconocimiento y respuesta emocional, basándose, desde el punto de vista neurobiológico, en la desconexión entre el lóbulo frontal y las regiones temporales y límbicas (hipocampo) derechas, junto con el daño frontal bilateral. Algunas teorías sugieren como explicación la intervención de dos vías, una cortical no lateralizada, y la subcortical, que se localiza en el hemisferio derecho. La evidencia de que no todos los pacientes con afectación del hemisferio derecho desarrollan un síndrome delirante ha llevado a sugerir la presencia de algún mecanismo positivo de creación del delirio, que requeriría al menos cierta preservación del hemisferio izquierdo. Éste actúa normalmente inhibiendo al derecho, trata de dar coherencia y sentido e interpretar la información disonante entre reconocimiento y ausencia de familiaridad, por lo cual su afectación conduciría al delirio. A su vez, la teoría de los dos factores de los delirios monotemáticos, entre los que se encuentra el síndrome de Capgras, propone que la génesis se debe a un doble fallo: lesión en el hemisferio derecho, probablemente en la zona ventromedial del lóbulo frontal derecho, más el fallo en el mecanismo de contrastación de creencias, que produce la persistencia del delirio a pesar de la evidencia en contra, sustentado también por el frontal derecho. El mecanismo positivo en este caso sería el sistema de evaluación de creencias, similar a las funciones de monitorización de la realidad.

Aunque los síndromes de falsa identificación se relacionan con el daño cerebral que afecta a la percepción, memoria y funciones ejecutivas, estas alteraciones por sí solas no dan respuesta al conjunto de síndromes y sus matices. El delirio de Capgras requiere de la coocurrencia de anomalías perceptivas, afectivas, fallos en el razonamiento, en la toma correcta de decisiones y en la evaluación de creencias, así como de cierta base previa de suspicacia. Estos factores, junto con la motivación, la psicopatología premórbida y la pérdida de la función del *self* podrían determinar qué pacientes vulnerables desarrollarán delirios y quiénes no.

Como conclusión, cabe mencionar la conveniencia de un modelo etiológico comprensivo de este

síndrome: se ha sugerido un modelo ideal que combine déficit cognitivos y perceptivos, deterioro orgánico, ideación paranoide y factores psicodinámicos [4]. No obstante, resulta problemático aplicar todas las teorías propuestas, desde las más neurológicas a las más dinámicas. El síndrome de Capgras constituye un proceso complejo que no se limita a un simple problema de procesamiento facial, sino a una disfunción múltiple basada en procesos cognitivos implicados en la interpretación de percepciones anómalas y en la formación de creencias.

Bibliografía

1. Enoch D, Ball H. Síndrome de Capgras. In Morera B, Ball H, Enoch D, eds. Síndromes raros en psicopatología. Madrid: Triacastela; 2007. p. 15-36.
2. Breen N, Caine D, Coltheart M, Hend J, Roberts C. Towards an understanding of delusions of misidentification: four cases studies. *Mind Lang* 2000; 15: 74-110.
3. Ellis HD, Young AW. Accounting for delusional misidentification. *Br J Psychiatry* 1990; 157: 239-48.
4. Edelstyn NMJ, Oyebo F. A review of the phenomenology and cognitive neuropsychological origins of the Capgras syndrome. *Int J Geriatr Psychiatry* 1999; 14: 48-59.
5. Barton JJ. Disorders of face perception and recognition. *Neurol Clin* 2003; 21: 521-48.
6. Bourget D, Whitehurst L. Capgras syndrome: a review of the neurophysiological correlates and presenting clinical features in cases involving physical violence. *Can J Psychiatry* 2004; 49: 719-25.
7. Gainotti G. Face familiarity feelings, the right temporal lobe and the possible underlying neural mechanisms. *Brain Res Rev* 2007; 56: 214-35.
8. Sinkman A. The syndrome of Capgras. *Psychiatry* 2008; 71: 371-8.
9. Harciarek M, Kertesz A. The prevalence of misidentification syndromes in neurodegenerative diseases. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2008; 22: 163-9.
10. Feinberg TE, Roane DM. Delusional misidentification. *Psychiatr Clin North Am* 2005; 28: 665-83, 678-9.
11. Nagahama Y, Okina T, Suzuki N, Matsuda M, Fukao K, Murai, T. Classification of psychotic symptoms in dementia with Lewy bodies. *Am J Geriatr Psychiatry* 2007; 15: 961-7.
12. Coltheart M. Cognitive neuropsychiatry and delusional belief. *Q J Exp Psychol* 2007; 60: 1041-62.
13. Grignon S, Trottier M. Capgras syndrome in the modern era: self misidentification on an ID picture. *Can J Psychiatry* 2005; 50: 74-5.
14. Young AW. Wondrous strange: the neuropsychology of abnormal beliefs. *Mind Lang* 2000; 15: 47-73.
15. Bruce V, Young A. Understanding face recognition. *Br J Psychol* 1986; 77: 305-27.
16. Burton AM, Bruce V, Johnston RA. Understanding face recognition with an interactive activation model. *Br J Psychol* 1990; 81: 361-81.
17. Lewis MB, Sherwood S, Moselhy H, Ellis HD. Autonomic response to familiar faces without autonomic responses to familiar voices: evidence for voice-specific Capgras delusion. *Cogn Neuropsychiatry* 2001; 6: 217-28.
18. Ellis HD, Lewis MB. Capgras delusion: a window on face recognition. *Trends Cogn Sci* 2001; 5: 149-56.
19. Margariti MM, Kontaxakis VP. Approaching delusional misidentification syndromes as a disorder of the sense of uniqueness. *Psychopathology* 2006; 39: 261-8.
20. Cutting J. Delusional misidentification and the role of the right hemisphere in the appreciation of identity. *Br J Psychiatry Suppl* 1991; 159: 70-5.
21. Hirstein W, Ramachandran VS. Capgras syndrome: a novel probe for understanding the neural representation of the identity and familiarity of persons. *Proc R Soc Lond* 1997; 264: 437-44.
22. Lucchelli F, Spinnler H. The case of lost Wilma: a clinical report of Capgras delusion. *Neurol Sci* 2007; 28: 188-95.
23. Dietl T, Herr A, Brunner H, Friess E. Capgras syndrome: out of sight, out of mind? *Acta Psychiatr Scand* 2003; 108: 460-3.
24. Alexander MP, Stuss D, Benso DF. Capgras syndrome: a reduplicative phenomenon. *Neurology* 1979; 29: 334-9.
25. Staton RD, Brumback RA, Wilson H. Reduplicative paramnesia: a disconnection syndrome of memory. *Cortex* 1982; 18: 23-36.
26. Joseph AB. Focal central nervous system abnormalities in patients with misidentification syndromes. *Biol Psychiatry* 1986; 164: 68-79.
27. Bauer RM. Autonomic recognition of names and faces in prosopagnosia: a neuropsychological application of the Guilty Knowledge Test. *Neuropsychologia* 1984; 22: 457-69.
28. Lucchelli F, Spinnler H. A reappraisal of person recognition and identification. *Cortex* 2008; 44: 230-7.
29. Breen N, Caine D, Coltheart M. Models of face recognition and delusional misidentification: a critical review. *Cogn Neuropsychol* 2000; 17: 55-71.
30. Vuilleumier P, Mohr C, Valenza N, Wetzell C, Landis T. Hyperfamiliarity for unknown faces after left lateral temporo-occipital venous infarction: a double dissociation with prosopagnosia. *Brain* 2000; 126: 889-907.
31. Crichton P, Lewis S. Delusional misidentification, AIDS and the right hemisphere. *Br J Psychiatry* 1990; 157: 608-10.
32. Oyebo F. The neurology of psychosis. *Med Princ Pract* 2008; 17: 263-9.
33. Roane DM, Rogers JD, Robinson JH, Feinberg TE. Delusional misidentification in association with Parkinsonism. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1998; 10: 194-8.
34. Johnson MK, Raye CL. Reality monitoring. *Psychol Rev* 1981; 88: 67-85.
35. Coltheart M, Langdon R, McKay R. Schizophrenia and monothematic delusions. *Schizophr Bull* 2007; 33: 642-7.
36. Stuss DT, Levine B. Adult clinical neuropsychology: lessons from studies of the frontal lobes. *Annu Rev Psychol* 2002; 53: 401-33.
37. Berson RJ. Capgras' syndrome. *Am J Psychiatry* 1983; 140: 969-78.
38. Ruff RL, Volpe BT. Environmental reduplication associated with right frontal and parietal lobe injury. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981; 44: 382-6.
39. Devinsky O. Delusional misidentifications and duplications: right brain lesions, left brain delusions. *Neurology* 2009; 72: 80-7.

Capgras delusion: a review of aetiological theories

Introduction and aims. Features of the Capgras delusion, the most common among the delusional misidentification syndromes, are reviewed. We describe its phenomenology in psychiatric and organic diseases, its prevalence and comorbidity with other reduplicative disorders and review aetiological models in order to elucidate the origins of the delusion from both the cognitive psychology and psychodynamics precepts, as the neuropsychiatry and anatomical basis.

Development. According to cognitive models Capgras syndrome cannot be exclusively conceived as a dysfunction in facial recognition but in recognizing a person globally considered. Feeling of familiarity is absent due to the inability to integrate successive memories about a person along episodic experiences, thus generating delusional doubles in accordance to the patient's needs or drives. From the neuropsychiatry point of view Capgras delusion arises from the failure in reconciling information about identification of the person and its associated emotions by the disconnection between frontal lobes and right temporo-limbic regions (hippocampus), in addition to bilateral frontal damage. Delusions are more commonly associated with right hemisphere lesions because of the impairment of several functions such as self monitoring, reality monitoring, memory and feelings of familiarity as well as the necessary preservation of the left hemisphere.

Conclusions. Aetiology of Capgras delusion should include the conjoint involvement of clinical, neuropsychiatric and neuropsychological data with different theoretical models.

Key words. Aetiology. Capgras delusion. Cognitive models. Delusional misidentification syndromes. Frontal lobes. Lateralization. Neuropsychiatry. Neuropsychology.